

Atypical presentation of Schamberg's disease – diagnostic challenges

Nietypowy obraz choroby Schamberga – trudności diagnostyczne

Andrzej K. Jaworek¹, Karolina Englert¹, Magdalena Spałkowska¹, Grzegorz Dyduch², Adam Zalewski³, Anna Wojas-Pelc¹

¹Department of Dermatology, Jagiellonian University Medical College, Krakow, Poland

²Department of Pathomorphology, Jagiellonian University Medical College, Krakow, Poland

³Dermatology Student's Scientific Society of Dermatology, Jagiellonian University Medical College, Krakow, Poland

¹Katedra i Klinika Dermatologii Uniwersytetu Jagiellońskiego Collegium Medicum w Krakowie, Polska

²Katedra Patomorfologii Uniwersytetu Jagiellońskiego Collegium Medicum w Krakowie, Polska

³Studenckie Koło Naukowe Dermatologii Uniwersytetu Jagiellońskiego Collegium Medicum w Krakowie, Polska

Dermatol Rev/Przegl Dermatol 2019, 106, 34–45

DOI: <https://doi.org/10.5114/dr.2019.83442>

CORRESPONDING AUTHOR/
ADRES DO KORESPONDENCJI:
dr n. med. Andrzej K. Jaworek
Katedra i Klinika
Dermatologii
Uniwersytet Jagielloński
Collegium Medicum
ul. Skawińska 8
31 066 Kraków, Polska
tel.: +48 694 486 112
e-mail: andrzej.jaworek@uj.edu.pl

ABSTRACT

Introduction. Pigmented purpuric dermatoses (purpura simplex; inflammatory purpura without vasculitis) constitute a heterogenic group of inflammatory skin diseases.

Objective. To present a patient with extensive skin lesions secondary to pigmented purpuric dermatosis, Schamberg's disease type.

Case report. A 34-year-old man patient was admitted to the Dermatology Clinic in Krakow, Poland, due to disseminated pigmented purpuric lesions. Schamberg's disease was diagnosed on the basis of clinical, dermoscopic and histopathological examinations. The treatment involved preparations improving venous microcirculation, antihistamine drugs, and a series of UVB 311 treatment sessions – partial improvement was achieved.

Conclusions. An overview of literature and the presented case show that diagnosing pigmented purpuric dermatoses constitutes a challenge in everyday dermatological practice. The patients require a deepend diagnostic analysis and follow-up also because of possible coexistence or risk of future development of mycosis fungoides. Achieving a therapeutic effects is difficult. Treatment decisions are adjusted individually.

STRESZCZENIE

Wprowadzenie. Postępujące plamice barwnikowe (*pigmented purpuric dermatoses, purpura simplex; inflammatory purpura without vasculitis*) to heterogenna grupa chorób zapalnych skóry.

Cel pracy. Opis przypadku pacjenta z rozległymi zmianami skórnymi w przebiegu postępującej plamicy barwnikowej typu choroby Schamberga.

Opis przypadku. Przedstawiono 34-letniego pacjenta, który zgłosił się do krakowskiej Kliniki Dermatologii z powodu rozsianych plamiczych

zmian barwnikowych. Na podstawie badania klinicznego, dermoskopowego oraz histopatologicznego ustalono rozpoznanie choroby Schamberg. Do leczenia włączono preparaty usprawniające mikrokrążenie żyłne, leki antyhistaminowe oraz wdrożono cykl naświetlań UVB 311 – uzyskano częściową poprawę stanu miejscowego.

Wnioski. Przegląd piśmiennictwa oraz przedstawiony przypadek pokazują, że ustalenie rozpoznania postępujących plam barwnikowych stanowi wyzwanie w codziennej praktyce dermatologicznej. Omawiane jednostki chorobowe wymagają także wnikliwej analizy ze względu na możliwy rozwój lub współistnienie ziarniniaka grzybiastego. Używanie pożądanego efektów terapeutycznych jest trudne, dlatego postępowanie lecznicze dostosowuje się indywidualnie do pacjenta.

Key words: mycosis fungoides, pigmented purpuric dermatoses, Schamberg's disease.

Słowa kluczowe: ziarniniak grzybiasty, barwnikowe dermatozy plamiste, choroba Schamberg.

INTRODUCTION

Pigmented purpuric dermatoses (PPD; purpura simplex; inflammatory purpura without vasculitis) constitute a heterogenic group of inflammatory skin diseases that manifest themselves as numerous tiny ecchymoses (a result of erythrocyte extravasation), dark red, brown or brown and golden spots, and increased skin pigmentation. The lesions are most frequent on the lower limbs, but in some PPD types they may occur on the torso and upper limbs. Histopathological picture of the disease includes peri-capillary lymphocytic infiltrations, and subtle hydropic degeneration of keratinocytes found in the basal layer of the epidermis [1, 2].

Due to location, distribution, and size of exanthemata as well as concurrent symptoms, the group of pigmented purpuric dermatoses was divided into 5 types (Table 1). Especially rare sub-types include itching purpura of Lowenthal (sometimes described as a variant of eczematid-like purpura of Doucas-Kapetanakis), unilateral linear capillaritis, and granulomatous pigmented purpura [1, 3, 4].

OBJECTIVE

The aim of this paper is to present a patient with intensified skin lesions secondary to Schamberg's disease.

CASE REPORT

A 34-year-old male patient, who had been healthy until then, was admitted to dermatology ward in order to undergo diagnostics of skin le-

WPROWADZENIE

Postępujące plamice barwnikowe (*pigmented purpuric dermatoses* – PPD, *purpura simplex*, *inflammatory purpura without vasculitis*) to heterogenna grupa chorób zapalnych skóry objawiających się licznymi drobnymi wybroczynami (efekt wynaczynienia erytrocytów), brunatnymi, brązowymi lub brązowo-żółtymi plamami, ze wzmożoną pigmentacją skóry. Lokalizacja zmian dotyczy najczęściej kończyn dolnych, ale w pewnych odmianach PPD zajęte są również tułw i kończyny górne. W obrazie histopatologicznym schorzenia zwracają uwagę okołokapilarne nacieki z limfocytów, a także subtelne zwyrodnienie wodniczkowe keratynocytów warstwy podstawnej naskórka [1, 2].

Ze względu na lokalizację, rozmieszczenie i wielkość wykwitów oraz objawy towarzyszące grupę plam barwnikowych podzielono na 5 typów (tab. 1). Do szczególnie rzadkich podtypów należy plamica Lowenthala (*itching purpura of Lowenthal*) – klasyfikowana czasami jako wariant choroby Doucasy-Kapetanakisa, jednostronne liniowe zapalenie małych naczyń (*unilateral linear capillaritis*) oraz ziarniniakowa plamica barwnikowa (*granulomatous pigmented purpura*) [1, 3, 4].

CEL PRACY

Celem pracy jest przedstawienie przypadku pacjenta z nasilonymi zmianami skórnymi w przebiegu choroby Schamberg.

OPIS PRZYPADKU

Mężczyzna 34-letni, dotychczas zdrowy, został przyjęty na oddział dermatologii w celu przepro-

Table 1. Characteristics of particular pigmented purpuric dermatoses (PPD) types [17, 33]

Parameter	Pigmented purpuric dermatoses (PPD) types				
	1	2	3	4	5
PPD type	Schamberg's disease (<i>progressive pigmentary purpura</i>)	Pigmented purpuric lichenoid dermatitis of Gougerot and Blum	Majocchi's disease (<i>purpura annularis teleangiectoides</i>)	Eczematid-like purpura of Doucas and Kapetanakis	Lichen aureus
Date (year) of the first description of the disease	1901	1925	1896	1953	1958
Sex	Dominant in men	Dominant in men	Dominant in women	Both sexes (slightly more dominant in women)	Both sexes (more often in men)
Occurrence peak (age)	Youths and young adults	Middle-aged patients (40–60 y/o)	Children and young adults	Middle-aged patients	Children and young adults
Location of skin lesions	Bilaterally on lower legs; may be unilateral or appear on thighs, but cheeks and upper limbs	Lower limbs; seldom the torso or upper limbs	Initially on lower limbs, symmetrically; lesions spread to cover the torso and upper limbs	Lower limbs, then lesions progress towards the torso and upper limbs	Bilaterally on the lower limbs; may be unilateral and involve the torso and upper limbs. As opposed to other PPD forms, they may be found within dermatomes or imitate location of vessels
Clinical presentation	Subtle red and brown spots on the skin that are often described as resembling Cayenne pepper grains	Small shiny papulae, slightly elevated with a tendency to form laminae of various shades; pruritus is usually present	Variable number of round erythematous spots, usually with a central clear-up and atrophy	Extensive lesions that usually resemble laminae covered in scales; patients usually complain about pruritus – hence, presence of lichenification is possible	Yellowish or red papulae or spots; single lesions or lesions forming groups; pruritus or pain (!) may be present
Histological features	Perivascular infiltration of mononuclear cells in the upper layer of the dermis, oedema of endothelial cells; extravasated erythrocytes; hemosiderin-loaded macrophages	Perivascular, lichenoid infiltration of lymphocytes; macrophages centrally on the surface of the skin's small blood vessels; oedema of endothelial cells	Dominating perivascular circinate lymphocytic infiltration that extends into the epidermis; vacuolar lesions in the basal layer; intercellular oedema; hemosiderin-loaded macrophages; extravasated erythrocytes in a lichenoid infiltration	Intercellular oedema; epithelial inflammation	Perivascular circinate lymphohistiocytic infiltration; hemosiderin-loaded macrophages; extravasated erythrocytes; no lesions in the epidermis
Treatment	Systemic glucocorticoids; ascorbic acid and antihistamines – limited effect; PUVA/UVB 311	Difficult; local and systemic glucocorticoids, compression stockings, antipruritic and antihistamine agents; PUVA, UVB 311; griseofulvin; cyclosporine A, bioflavonoids, ascorbic acid	Mild, self-limiting disease; treatment ineffective; lesions persist for months/years	Local glucocorticoids and antihistamines	Systemic glucocorticoids; may resolve spontaneously

Tabela I. Charakterystyka poszczególnych typów postępujących plam barwnikowych [17, 33]

Parametr	Typ postępujących plam barwnikowych (PPD)				
	1	2	3	4	5
Typ PPD	Choroba Schamberga (progressive pigmentary purpura)	Liszajowate plamicze zapalenie skóry – zespół Gougerota i Bluma	Choroba Majocchiego (purpura annularis teleangiectoides)	Plamica wypryskopodobna – zespół Doucasa i Kapetanakis	<i>Lichen aureus</i>
Data pierwszego opisu choroby (rok)	1901	1925	1896	1953	1958
Płeć	Głównie u mężczyzn	Głównie u mężczyzn	Głównie u kobiet	Obie płci (z lekką przewagą u kobiet)	Obie płci (częściej u mężczyzn)
Szczyt występowania (wiek)	Młodzież i młodzi dorośli	Wiek średni (40–60 lat)	Dzieci i młodzi dorośli	Wiek średni	Dzieci i młodzi dorośli
Lokalizacja zmian na skórze	Obustronnie na podudziach, mogą być jednostronne lub dotyczyć ud, pośladków oraz kończyn górnych	Kończyny dolne, rzadko tułów lub kończyny górne	Początkowo na kończynach dolnych, symetrycznie; rozprzestrzenianie się zmian w kierunku tułowia i kończyn górnych	Kończyny dolne, później progresja w kierunku tułowia, kończyn górnych	Obustronnie na kończynach dolnych, mogą być jednostronne lub dotyczyć tułowia oraz kończyn górnych; w odróżnieniu od pozostałych form PPD mogą lokalizować się w obrębie dermatomów lub naśladować położenie naczyń
Obraz kliniczny	Dyskretne czerwono-brunatne plamy na poziomie skóry, opisywane często jako zmiany w postaci nasion pieprzu kajęńskiego	Drobne grudki, połyskujące, lekko uniesione, z tendencją do zlewania się w blaszki o różnych odcieniach; przeważnie obecny świąd	Zmienna liczba okrągłych rumieniowych plam, często z centralnym przejaśnieniem i atrofią	Zmiany rozległe, często w postaci blaszek pokrytych łuską; pacjenci zazwyczaj skarżą się na świąd, stąd możliwa jest lichenifikacja	Żółtawe lub czerwone grudki lub plamy; zmiany pojedyncze lub tworzące grupy; może towarzyszyć im świąd lub ból (!)
Cechy histologiczne	Okołowaskularny naciek komórek jednojądrzastych w górnej warstwie skóry właściwej; obrzęk komórek śródbłonna; wynaczynione erytrocyty, makrofagi obładowane hemosyderyną	Okołowaskularny naciek limfocytów o charakterze lichenoidalnym, makrofagi centralnie na powierzchni małych naczyń krwionośnych skóry, obrzęk komórek śródbłonna	Dominujący okołowaskularny, obrączkowaty naciek limfocytów, rozszerzający się do warstwy epidermalnej, zmiany wakuolarnie warstwy podstawnej, obrzęk międzykomórkowy; makrofagi obładowane hemosyderyną, wynaczynione erytrocyty w nacieku o charakterze lichenoidalnym	Obrzęk międzykomórkowy, stan zapalny nabłonka	Okołowaskularny, obrączkowaty naciek limfocytowy, makrofagi obładowane hemosyderyną, wynaczynione erytrocyty; naskórek niezmienny
Leczenie	Glikokortykosteroidy ogólnie; kwas askorbinowy i leki antyhistaminowe – ograniczony efekt; PUVA/UVB 311	Trudne; miejscowe i ogólne glikokortykosteroidy, pończochy uciskowe, środki przeciwświądowe, leki antyhistaminowe, PUVA, UVB 311, gryzeofulwina, cyklosporyna A, bioflawonoidy, kwas askorbinowy	Schorzenie łagodne, samoograniczające się; leczenie jest nieskuteczne; zmiany utrzymują się miesiące lub lata	Miejscowe glikokortykosteroidy i leki antyhistaminowe	Glikokortykosteroidy ogólnie; może ustąpić samoistnie

sions resembling pigmentary dermatosis. First lesions had appeared 5 years before and initially involved lower legs and dorsum of feet. Subsequent exanthemata had gradually covered the thighs, torso, and upper limbs. The patient had been provided with general treatment including levocetirizine dihydrochloride, local treatment with clobetasol propionate and moisturizing preparations; the treatment had lasted 12 months and had poor results. In dermatological examination performed upon admission, intensified lesions on the torso and inside surfaces of the upper limbs were observed; the lesions were partly coalescing and partly had areolar appearance (figs. 1, 2). Brown and red hyperpigmentations were present on the lower limbs, and they were especially intensified on the lower legs (fig. 3). Mucosa of the oral cavity and genitals were not affected.

The following were visible during dermoscopy: oval-shaped, red as well as orange and brown spots, halo in the areas of hair follicle ostia, a grid of interconnected brown lines, single grey dots against a copper-coloured and red background (fig. 4).

Periodic appearance of new lesions, which underwent remission and receded in the form of discolourations, was observed during the course of the

wadzenia diagnostyki zmian skórnych budzących podejrzenie plamicy barwnikowej. Pierwsze zmiany pojawiły się przed 5 laty, początkowo na podudziach oraz grzbietach stóp. Kolejne wykwity stopniowo zajmowały uda, tułów oraz kończyny górne. Pacjent był leczony ogólnie dichlorowodorkiem lewocetyryzyny, miejscowo propionianem klobetazolu i preparatami nawilżającymi – leczenie trwające 12 miesięcy przyniosło mierne efekty. W badaniu dermatologicznym w czasie przyjęcia na oddział stwierdzono nasilone zmiany na tułowie i wewnętrznych powierzchniach kończyn górnych, częściowo o charakterze zlewnym, częściowo ułożone siateczkowato (ryc. 1, 2). Na kończynach dolnych obecne były brązowo-czerwone przebarwienia, o największym nasileniu na podudziach. Zmiany nie ustępowały pod wpływem ucisku (ryc. 3). Śluzówki jamy ustnej i narządów płciowych były wolne od zmian.

W badaniu dermatoskopowym widoczne były owalne, czerwone i pomarańczowo-brązowe plamy, halo w okolicach ujść mieszków włosowych, siatka brązowych, połączonych ze sobą linii, pojedyncze szare kropki na tle o zabarwieniu miedziano-czerwonym (ryc. 4).

W przebiegu choroby obserwowano okresowe wysiewy nowych zmian, które ulegały remisji i ustępo-



Figure 1. Coalescing macular lesions, partly with areolar appearance on the torso

Rycina 1. Zlewnne wykwity plamiste na tułowie, częściowo układające się siateczkowato



Figure 2. Coalescing macular lesions, partly with areolar appearance on the internal parts of the upper limbs

Rycina 2. Zlewnne wykwity plamiste na wewnętrznych powierzchniach kończyn górnych, częściowo układające się siateczkowato



Figure 3. Brown and red hyperpigmentations, not fading under pressure, on the lower limbs especially on the lower legs

Rycina 3. Brązowo-czerwone przebarwienia, nieblednące pod wpływem ucisku, na kończynach dolnych ze szczególnym nasileniem na podudziach

disease. During hospitalization the first section from the skin lesions was taken (description is found later in the paper). The patient was started on vitamin C, rutin, and calcium, as well as a combined preparation containing diosmin and hesperidin. Having been discharged from hospital, the patient was reporting to a dermatology outpatient clinic. During appointments he reported recurrent episodes of appearance of numerous tiny spots with subsequent temporary improvements. The patient was additionally started on antihistamine drugs (bilastine, hydroxyzine, and rupatadine). Furthermore, an action was taken to identify the presence of potential foci of the inflammation, which was ruled out. During subsequent hospitalizations, 2 skin sections were taken (including one with additional immunophe-



Figure 4. Dermoscopy of the lesions located on the right arm

Rycina 4. Obraz dermoskopowy zmian zlokalizowanych na ramieniu prawym

wały, pozostawiając przebarwienia. W czasie hospitalizacji pobrano pierwszy wycinek ze zmian skórnych (opis w dalszej części artykułu). Do leczenia włączono witaminę C, rutynę oraz wapń, a także preparat złożony diosminy z hesperydyną. Po opuszczeniu szpitala pacjent pozostawał pod opieką poradni dermatologicznej. Podczas wizyt zgłaszał cykliczne epizody wysiewu licznych, drobnych plam z następczą czasową poprawą. Do terapii włączono dodatkowo leki przeciwhistaminowe (bilastyna, hydroksyzyna, rupatadyna). Podjęto również działania mające na celu wykrycie ewentualnych ognisk stanu zapalnego, które ostatecznie wykluczono. W czasie kolejnych hospitalizacji pobrano 2 wycinki skóry do badania histologicznego (w tym jeden z dodatkową immunofenotypizacją). Zmiany skórne utrzymywały się, naciek zapalny nie był wyczuwalny, całość przypominała obraz skóry poikilodermicznej. Zdecydowano o rozpoczęciu terapii UVB 311, ale nie uzyskano znaczącej poprawy stanu miejscowego.

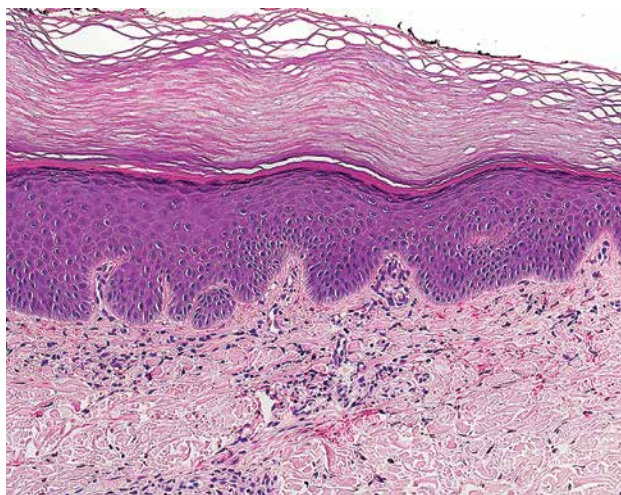


Figure 5. Hyperkeratotic epidermis with normogranulosis. Slightly dilated vessels of superficial plexus surrounded by mild lymphocytic infiltrate. Numerous extravasated erythrocytes are seen in the papillary dermis

Rycina 5. Hiperkeratyczny naskórek z monogranulozą. Nieznacznie poszerzone naczynia krwionośne spłotu powierzchownego z niewielkim naciekiem z limfocytów. Liczne wynaczynione erytrocyty w warstwie brodawkowatej skóry

notyping). The skin lesions persisted, inflammatory infiltration was not palpable, and the conditions resembled poikiloderma. It was decided to start the patient on UVB 311 therapy – considerable improvement in local condition was not achieved.

Lymphocytic infiltrations around vessels of the superficial plexus were observed in the collected skin sections. The vessels had reduced lumen and homogenized walls, however, there were no signs of fibrinoid necrosis. Signs of leucocytoclasia were also present. One of the slides revealed a mixed infiltration composed of lymphocytes and histiocytes, and presence of brown pigment deposits. The conclusions suggested late phase of lesion evolution secondary to vasculitis or a PPD-related disease entity (fig. 5).

Immunophenotyping ruled out cutaneous lymphoma.

DISCUSSION

Pigmented purpuric dermatoses is a rare group of diseases that can develop at every age (in children they usually manifest themselves as either Majocchi's disease or lichen aureus). Mainly men suffer from these diseases with an exception of Majocchi's disease that is more common in women [4, 5]. Schamberg's disease is the dominant type of PPD and may develop in both sexes [6–8].

Pathogenesis-associated factors include the following most frequently: venous hypertension, intensive physical effort, fragile tiny capillaries, presence of inflammatory foci, contact with chemicals, and drugs including aspirin, glipizide, and hydralazine [1]. Literature involves case reports regarding PPD's connection with a number of systemic diseases including lupus erythematosus, rheumatoid arthritis, hyperlipidaemia, antiphospholipid syndrome, and hepatitis [1, 9, 10].

Factors that may potentially lead to a development of PPD are presented in table 2 [11–14].

Some diseases associated with internal medicine may appear as PPD. In 2012 researchers from National Skin Centre in Singapore described a case of venous thrombosis manifesting itself as PPD (extensive petechial spots, partly brown, which covered skin of the lower limbs and hypogastrium). A sharp cut-off line of skin lesions on the abdominal skin was a remarkable fact. A computed tomography scan with contrast medium revealed dilated renal and splenic veins as well as clots in iliac veins and sub-hepatic section of the inferior vena cava. The authors emphasized the need for in-depth diagnostics of all atypical PPD cases [15].

Dermoscopy is a useful examination to assess clinical lesions that resemble PPD.

W pobranych wycinkach skóry stwierdzono nacieki z limfocytów wokół naczyń spłotu powierzchownego. Naczynia te miały zredukowane światło, zhomogenizowane ściany, jednak bez cech martwicy włókninowej. Obecne były także cechy leukocytoklacji. W jednym z preparatów zaobserwowano naciek mieszany, złożony z limfocytów i histiocytów, z obecnością złogów brązowego barwnika. Wnioski z badań sugerowały, że jest to późna faza ewolucji zmian w przebiegu zapalenia naczyń lub jednostka z kręgu PPD (ryc. 5).

W badaniu immunofenotypowym wykluczono chłoniaka skóry.

OMÓWIENIE

Postępujące plamice barwnikowe to grupa chorób rzadko spotykanych, które mogą występować w każdym wieku (u dzieci najczęściej objawiają się jako odmiana choroby Majocchiego oraz *lichen aureus*). Dotyczą one zwłaszcza dorosłych mężczyzn, z wyjątkiem choroby Majocchiego, która występuje częściej u kobiet [4, 5]. Przeważającą odmianą PPD jest choroba Schamberg'a, którą stwierdza się u obu płci [6–8].

Czynnikami patogenetycznymi są najczęściej: nadciśnienie żylne, intensywny wysiłek fizyczny, kruchość kapilar, obecność ognisk zapalnych, kontakt z chemikaliami oraz stosowanie leków, takich jak aspiryna, glipizyd czy hydralazyna [1]. W piśmiennictwie znajdują się kazuistyczne doniesienia o związku PPD z licznymi chorobami systemowymi, takimi jak toczeń rumieniowaty, reumatoidalne zapalenie stawów, hiperlipidemia, zespół antyfosfolipidowy oraz wirusowe zapalenie wątroby [1, 9, 10].

Czynniki, które mogą prowadzić do rozwoju PPD, przedstawiono w tabeli 2 [11–14].

Pewne schorzenia internistyczne mogą ujawniać się w postaci PPD. W 2012 roku badacze z National Skin Centre w Singapurze opisali przypadek zakrzepicy żyłnej objawiającej się jako PPD (rozległe plamy wybroczynowe, w części o brązowym zabarwieniu, które obejmowały skórę kończyn dolnych oraz podbrzusza). Uwagę zwracała ostra linia odcięcia zmian skórnych na skórze jamy brzusznej. W badaniu metodą tomografii komputerowej z kontrastem wykazano poszerzone żyły nerkowe i śledzionową oraz materiał zakrzepowy w żyłach biodrowych i w podwątrobowym odcinku żyły głównej dolnej. Autorzy pracy podkreślili, że konieczna jest wnikliwa diagnostyka wszystkich przypadków PPD przebiegających nietypowo [15].

W ocenie zmian klinicznych przypominających PPD użyteczne jest badanie dermatoskopowe.

Według Zaballosa i wsp. [16] wspólnymi cechami dermoskopowymi, korelującymi z obrazem histopatologicznym schorzenia są:

– brązowe lub miedziano-czerwone tło, odzwierciedlające nacieki limfocytarne i histiocytarne w skórze

Table 2. Suggested factors that cause PPD [1, 2, 4–6, 11–14]

Drugs	<ul style="list-style-type: none"> – Acetaminophen – Aspirin – Adaline – Amlodipine – Carbamazepine – Carbromal – Chlordiazepoxide – Glipizide – Hydralazine – Meprobamate – Dipyridamole – Diltiazem – Fluorouracil (locally) – Reserpine – Thiamine – Interferon-α – Medroxyprogesterone acetate (injections) – Diuretics (furosemide) – Isotretinoin – Nitro-glycerine – Antibiotics (pefloxacin) – Pseudoephedrine – Sildenafil – Vitamin E preparations
Systemic diseases	<ul style="list-style-type: none"> – Rheumatoid arthritis – Systemic lupus erythematosus – Hyperlipidaemia/hypercholesterolemia – Hepatitis B/C – Diabetes – Thyroid diseases – Persistent venous hypertension – Congenital spherocytosis – Haematological diseases
Food factors	<ul style="list-style-type: none"> – Sugary beverages – Alcohol
Contact allergy	<ul style="list-style-type: none"> – Cobalt – Black rubber – Paraphenylenediamine – Dispersed dye – Epoxy resin – Methyl methacrylate – Two-phase mixture of local anaesthetics – Benzoyl peroxide
Excessive physical effort	<ul style="list-style-type: none"> – Aerobic exercises

Tabela 2. Sugerowane czynniki wywołujące postępujące plamice barwnikowe [1, 2, 4–6, 11–14]

Leki	<ul style="list-style-type: none"> – Acetaminofen – Aspiryna – Adalina – Amlodypina – Karbamazepina – Karbromal – Chlordiazepoksyd – Glipizyd – Hydralazyna – Meprobamat – Dipirydamol – Diltiazem – Fluorouracyl (miejscowo) – Rezerpina – Tiamina – Interferon α – Octan medroksyprogesteronu (w formie iniekcji) – Diuretyki (furosemid) – Izotretynoina – Nitrogliceryna – Antybiotyki (pefloksacyna) – Pseudoefedryna – Sildenafil – Preparaty witaminy E
Choroby układowe	<ul style="list-style-type: none"> – Reumatoidalne zapalenie stawów – Toczeń rumieniowaty układowy – Hiperlipidemia lub hipercholesterolemia – Wirusowe zapalenie wątroby typu B lub typu C – Cukrzyca – Choroby tarczycy – Przetrwale nadciśnienie żylne – Wrodzona sferocytosis – Choroby hematologiczne
Czynniki żywieniowe	<ul style="list-style-type: none"> – Wysoko słodzone napoje – Alkohol
Alergia kontaktowa	<ul style="list-style-type: none"> – Kobalt – Czarna guma – Parafenylenodiamina – Barwniki zawieszinowe – Żywece epoksydowe – Metyloetakrylan – Dwufazowa mieszanina anestetyków miejscowych – Nadtlenek benzoilu
Nadmierny wysiłek fizyczny	<ul style="list-style-type: none"> – Ćwiczenia aerobowe

According to Zaballos *et al.*'s reports [16], common dermoscopic features that correlate with histopathological picture of the disease include:

- presence of brown or copper-coloured and red background that reflects lymphocytic and histiocytic infiltration in the dermis, erythrocyte extravasation, and presence of hemosiderin in histiocytes,
- round or oval-shaped red dots, globules, and spots that correspond to extravasated erythrocytes, and an increased number of vessels that may be partly dilated,
- grey dots that are a dermoscopic manifestation of hemosiderin-loaded macrophages of the dermis,

właściwej, wynaczynienie erytrocytów, obecność hemosyderyny w histiocytych,

- okrągłe lub owalne czerwone kropki, globule, plamy, odpowiadające wynaczynionym erytrocytom, zwiększonej liczbie naczyń, częściowo o poszerzonym świetle,
- szare kropki, będące dermoskopowym objawem obłądowanych hemosyderyną makrofagów skóry właściwej,
- siatka brązowych i szarych linii, obrazująca hiperpigmentację warstwy podstawnej i nietrzymanie barwnika w górnej warstwie skóry właściwej (związane z naciekiem lichenoidalnym) [16, 17].

– a grid of brownish and greyish interconnected lines that show hyperpigmentation of the basal layer, and pigment incontinence in the upper layer of the dermis (associated with lichenoid infiltration) [16, 17].

Final PPD diagnosis is based on confirming correlation between the clinical and histopathological pictures. Common histopathological characteristics of pigmented purpuric dermatoses are capillary defects in the form of aneurysmal dilations and breaks in capillary continuity within papillary layer of the dermis and subsequent erythrocyte extravasation as well as development of hemosiderin deposits present mainly in macrophages of the dermis [6, 18, 19]. Other microscopic features of the PPD-type lesions are varied. Yen-Kai *et al.* [20] analysed a spectrum of histopathological lesions of pigmented purpuric dermatoses and separated 5 most popular patterns: spongiotic, lichenoid, perivascular, granulomatous, and interface.

It should be emphasized that diagnostics towards mycosis fungoides (MF), and especially its poikilodermic form (poikiloderma vasculare atrophicans of Jacobi, parapsoriasis variegata), needs to be performed. An overview of available papers provides strong evidence supporting a possible connection between PPD and MF. Barnhill and Braverman [21] described 3 cases of young men with skin lesions that had been initially diagnosed with PPD, and in whom during a 12-year-long observation (!) MF was confirmed in histopathological exams (an average time for diagnosing MF amounted to 8.4 years). The authors suggested that in some rare cases MF might imitate PPD clinically and histopathologically. Furthermore, microscopic features typical for MF-patients, in whom PPD was diagnosed, were presented by Toro *et al.* [22]. The authors also confirmed a presence of a clonal T-lymphocyte population in 8 out of 12 examined patients with lichenoid PPD [22]. Then, Magro *et al.* [23] showed monoclonality and a decreased CD7 expression on T-lymphocytes correlating with a bigger area of skin covered with clinical lesions, which was in line with PPD, in 18 out of 43 examined patients.

Histological differentiation between pigmented purpuric dermatoses and MF at an erythematous or erythematous and infiltrative stage constitutes a challenge for a dermatopathologist and requires an in-depth analysis of cytoarchitectural parameters. The following enforce an MF diagnosis: infiltration of atypical lymphocytes with cerebriform nuclei, presence of Pautrier's microabscesses, a higher level of epidermotropism of mononuclear and polymorphic cells, thick infiltration in the papillary dermis, no intensified signs of fibrosis in the papillary dermis, no clearly demarcated spongiosis, and immunophenotype test results of inflammatory infiltration cells.

Ostateczne rozpoznanie PPD opiera się na stwierdzeniu zależności między obrazem klinicznym i histopatologicznym. Wspólnymi, charakterystycznymi cechami histopatologicznymi barwnikowych dermatoz plamiczych są defekty naczyń kapilarnych w postaci tętniakowatych rozszerzeń i przerwania ciągłości kapilar w obrębie warstwy brodawkowatej skóry właściwej z następczym wynaczynieniem erytrocytów i tworzeniem złogów hemosyderyny, obecnej głównie w makrofagach skóry właściwej [6, 18, 19]. Pozostałe cechy mikroskopowe zmian typu PPD są zróżnicowane. Yen-Kai i wsp. [20] analizowali spektrum zmian histopatologicznych dermatoz plamiczych i wyróżnili 5 najczęściej występujących wzorów: gąbczasty, lichenoidalny, okołonaczyniowy, ziarniniakowy oraz graniczny (*interface dermatitis*).

Warto podkreślić, że w każdym nietypowym przypadku PPD należy przeprowadzić diagnostykę w kierunku ziarniniaka grzybiastego (*mycosis fungoides* – MF), zwłaszcza postaci poikilodermicznej (*poikiloderma vasculare atrophicans of Jacobi, parapsoriasis variegata*). Przegląd dostępnych doniesień dostarcza mocnych dowodów na możliwy związek między PPD a MF. Barnhill i Braverman [21] przedstawili 3 przypadki młodych mężczyzn ze zmianami skórnymi pierwotnie zdiagnozowanymi jako PPD, u których w czasie 12-letniej obserwacji (!) potwierdzono rozpoznanie MF w badaniach histopatologicznych (średni czas do postawienia diagnozy MF wynosił 8,4 roku). Autorzy zasugerowali, że MF w pewnych rzadkich przypadkach może przyjmować obraz PPD zarówno pod względem klinicznym, jak i histopatologicznym. Mikroskopowe cechy typowe dla MF u pacjentów, u których początkowo ustalono rozpoznanie PPD, przedstawili także Toro i wsp. [22]. Autorzy stwierdzili ponadto obecność klonalnej populacji limfocytów T u 8 spośród 12 badanych pacjentów z liszajowatą postacią PPD [22]. Magro i wsp. wykazali monoklonalność i zmniejszoną ekspresję CD7 na powierzchni limfocytów T, korelującą z większym obszarem zajętej skóry przez zmiany kliniczne odpowiadające PPD u 18 na 43 badanych pacjentów [23].

Histologiczne rozróżnienie między barwnikowymi dermatozami plamiczymi a MF w stadium rumieniowym lub rumieniowo-naciekowym stanowi wyzwanie dla dermatopatologa i wymaga wnikliwej analizy parametrów cytoarchitektonicznych. O rozpoznaniu MF świadczą m.in.: nacieki atypowych limfocytów o mózgokształtnych jądrach, obecność mikroropni Pautriera, wyższy stopień epidermotropizmu komórek mononuklearnych, polimorficznych, gęsty naciek w warstwie brodawkowatej skóry, brak nasilonych cech włóknienia w warstwie brodawkowatej skóry, brak wyraźnie zaznaczonej spongiozy oraz wyniki badań immunofenotypu komórek nacieku zapalnego. Badanie rearanżacji genowej receptorów limfocytów T

Examination of T-cell receptor gene rearrangement (clonality) constitutes a significant prognostic factor, especially in the disseminated form of the disease [14, 24].

Clinical factors leading to MF diagnosis in patients with PPD symptoms include: progressive nature of lesions involving a significant percentage of body surface area (BSA) covered in purpuric lesions, especially with accompanying poikilodermic exanthemata and pruritus, as well as a disease time-period exceeding 1 year [24]. According to the abovementioned information, our patient remains under continual supervision, and it is planned to perform skin biopsies with immunophenotyping (and possibly clonality testing) periodically.

Schamberg's disease (Schamberg's purpura, progressive pigmentary dermatosis of Schamberg) was described by Jay Frank Schamberg (1870–1934), a dermatologist from Philadelphia, in 1901. The author compared exanthemata to grinded cayenne pepper grains. Lesions are most commonly found on lower legs, with a tendency to expand into other body parts; they may appear in any location. They are described as numerous small red spots and laminae that are connected to form irregular orange and brown areas. Cayenne pepper-like lesions are typically found in the middle or on the edges of older lesions. Sometimes, pruritus develops within the lesions; however, it is not a typical presentation of the disease. According to the disease's name progressive pigmentary dermatosis of Schamberg is characterized by periods of recurrences and remissions [1, 7, 25, 26].

Differential diagnostics of disease with PPD spectrum requires ruling out: discolourations during the course of chronic venous insufficiency, stasis dermatitis, purpura of Waldenström, leukoclastic vasculitis, hypersensitivity to drugs or chemical substances, post-traumatic lesions, scurvy, contact eczema, mastocytosis, and especially MF, what was emphasized above [1, 2, 27].

The literature lacks unified standards for a PPD therapy, and efficacy of most recommended therapies is assessed on the basis of described cases.

A treatment of choice is avoiding irritating factors or the ones that intensify the lesions, especially in cases when it is exposure to a drug or the illness is allergic. When signs of stasis in venous circulation appear, compression therapy is recommended [6].

Thanks to vasoconstrictive and antipruritic qualities, local glucocorticoids are an accepted therapeutic option in PPD treatment. However, reports on the therapy results are contradictory, and long-term usage of these drugs may exacerbate the local condition [1, 28, 29]. Phototherapy (PUVA, UVB) appears to result in clinical improvements in some patients [30]. Literature includes also studies, whose authors

(klonalność) stanowi istotny czynnik prognostyczny, zwłaszcza w rozsianej postaci choroby [14, 24].

Do czynników klinicznych, które naprowadzają na rozpoznanie MF u chorych z objawami PPD, należą: postępujący charakter zmian, duży procent powierzchni skóry (*body surface area* – BSA) zajętej przez zmiany plamicze, zwłaszcza z towarzyszącymi wykwitami poikilodermicznymi i świądem, oraz czas trwania choroby przekraczający rok [24]. Zgodnie z powyższymi informacjami przedstawiony pacjent pozostaje pod stałą kontrolą i planowane jest okresowe pobieranie wycinków skóry i badania immunofenotypu (i ewentualnie klonalności).

Choroba Schamberg (*Schamberg purpura*, postępująca dermatoza barwnikowa Schamberg) została opisana w 1901 roku przez Jaya Franka Schamberg (1870–1934) – dermatologa z Filadelfii. Autor porównał wykwity ze zmielonymi ziarnami pieprzu kajeńskiego. Zmiany najczęściej umiejscowione są na podudziach i mają tendencję do poszerzania się na inne części skóry, mogą jednak występować w dowolnej lokalizacji. Opisywane są jako liczne, czerwone, drobne plamy i blaszki, które łączą się, tworząc nieregularne obszary o pomarańczowo-brunatnej barwie. Zmiany przypominające ziarna pieprzu kajeńskiego znajdują się zwykle w środku lub na obrzeżu starszych zmian. Niekiedy pojawia się świąd, który nie jest jednak charakterystycznym obrazem choroby. Zgodnie z nazwą postępująca dermatoza barwnikowa Schamberg przebiega z okresami nawrotów i remisji [1, 7, 25, 26].

Diagnostyka różnicowa chorób ze spektrum PPD wymaga wykluczenia przebarwień w przebiegu przewlekłej niewydolności żyłnej, zastoinowego zapalenia skóry (*stasis dermatitis*), plamicy Waldenströma, leukoklastycznego zapalenia naczyń, nadwrażliwości na leki oraz substancje chemiczne, zmian pourazowych, szkorbutu, wyprysku kontaktowego, mastocytozy, a zwłaszcza – co podkreślono powyżej – MF [1, 2, 27].

W piśmiennictwie nie ma ujednoliconych standardów terapii PPD, a skuteczność większości proponowanych metod ocenia się na podstawie opisów przypadków.

Postępowaniem z wyboru jest unikanie czynnika drażniącego bądź wywołującego nasilenie zmian, szczególnie gdy jest to lek lub gdy schorzenie ma podłoże alergiczne. Jeśli pojawiają się objawy zastoju w krążeniu żylnym, zaleca się kompresjoterapię [6].

Dzięki działaniu wazokonstrykcyjnemu i przeciwświądowemu miejscowe glikokortykosteroidy (mGKS) są akceptowalną opcją terapeutyczną w PPD. Doniesienia na temat efektów terapii są jednak sprzeczne, a długotrwale stosowanie tych leków może zaostrzać stan miejscowy [1, 28, 29]. Wydaje się, że fototerapia (PUVA, UVB) przynosi poprawę kliniczną u części pacjentów [30]. W piśmiennictwie dostępne są także opracowania,

recommend this therapeutic option as particularly effective and safe for children [31, 32].

Another possible treatment method is administration of pentoxifylline, a xanthine derivative, which improves blood rheological properties [33], facilitates flow of erythrocytes through capillaries, limits inflammatory reaction, and inhibits leucocyte adhesion to endothelial cells [34].

Colchicine is also used in PPD therapies. Thanks to relatively short half-life period and inconsiderable side effects, this drug seems to be an alternative therapy in patients for whom UV therapy was ineffective [11].

Literature includes reports describing positive influence on PPD patients exerted by therapies including: pimecrolimus, calcium dobesilate, amineptine, griseofulvin, cyclosporine, and methotrexate [12, 35–39]. A paper from 2014 emphasized an advantageous activity of ascorbic acid with rutin on PPD patients' skin condition, especially when the therapy was commenced soon after the first symptoms of the disease had appeared [40].

CONCLUSIONS

Diseases from the PPD group are chronic with usually a mild course. Unknown aetiology, clinical presentation that is difficult to interpret expressly, and the need for particular diagnostic alert (mainly with regard to MF) are the factors that significantly influence diagnostic and therapeutic strategies.

CONFLICT OF INTEREST

The authors declare no conflict of interest.

References

Piśmiennictwo

1. Sardana K., Sarkar R., Sehgal V.N.: Pigmented purpuric dermatoses: an overview. *Int J Dermatol* 2004, 43, 482-488.
2. Schroeder-Devere T.: Pigmented purpuric dermatoses. [In:] *Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine*. 7th ed. T.B. Fitzpatrick (ed.). McGraw-Hill, New York, 2008, 1633-1636.
3. Newton R.C., Raimer S.S.: Pigmented purpuric eruptions. *Dermatol Clin* 1985, 3, 165-169.
4. Ratnam K.V., Su W.P., Peters M.S.: Purpura simplex (inflammatory purpura without vasculitis): a clinicopathologic study of 174 cases. *J Am Acad Dermatol* 1991, 25, 642-647.
5. Park J.H., Kang H.Y.: Generalized Schamberg disease in a child. *Ann Dermatol* 2013, 25, 524-525.
6. Risikesan J., Sommerlund M., Ramsing M., Kristensen M., Koppelhus U.: Successful topical treatment of pigmented purpuric lichenoid dermatitis of Gougerot-Blum in a young patient: a case report and summary of the most common pigmented purpuric dermatoses. *Case Rep Dermatol* 2017, 9, 169-176.
7. Kim D.H., Seo S.H., Ahn H.H., Kye Y.C., Choi J.E.: Characteristics and clinical manifestations of pigmented purpuric dermatosis. *Ann Dermatol* 2015, 27, 404-410.
8. Randall S.J., Kierland R.R., Montgomery H.: Pigmented purpuric eruptions. *AMA Arch Derm Syphilol* 1951, 64, 177-191.
9. Hanson C., Fischer R., Fraga G., Rajpara A.: Granulomatous pigmented purpuric dermatosis: an unusual variant associated with hyperlipidemia. *Dermatol Online J* 2014, 21, pii: 13030/qt0tp272d1.
10. Sarantopoulos G.P., Palla B., Said J., Kinney M.C., Swerdlow S.M., Willemze R., et al.: Mimics of cutaneous lymphoma: report of the 2011 Society for Hematopathology/European Association for Haematopathology workshop. *Am J Clin Pathol* 2013, 39, 536-551.
11. Plachouri K.M., Florou V., Georgiou S.: Therapeutic strategies for pigmented purpuric dermatoses: a systematic literature review. *J Dermatol Treat* 2018, 1-5; doi: 10.1080/09546634.2018.1473553.

których autorzy rekomendują tę metodę jako szczególnie efektywną i bezpieczną u dzieci [31, 32].

Kolejnym możliwym sposobem leczenia jest stosowanie pentoksyfiliny, pochodnej ksantyn, która poprawia właściwości reologiczne krwi [33], ułatwia przepływ erytrocytów przez naczynia włosowate, ogranicza odczyn zapalny oraz hamuje adhezję leukocytów do komórek śródbłónki [34].

W terapii PPD stosowana jest także kolchicina. Lek ten dzięki stosunkowo krótkiemu okresowi półtrwania oraz nieznacznym objawom ubocznym stanowi alternatywę u chorych, u których terapia UV była nieskuteczna [11].

W piśmiennictwie znajdują się doniesienia opisujące pozytywny wpływ na chorych z PPD terapii z wykorzystaniem pimekrolimusu, dobesylanu wapnia, amineptyny, gryzeofulwiny oraz cyklosporyny i metotreksatu [12, 35–39]. W artykule z 2014 roku podkreślono korzystne działanie kwasu askorbinoowego z rutozydem na stan skóry pacjentów z PPD, zwłaszcza gdy terapię rozpoczęto wkrótce po wystąpieniu objawów choroby [40].

WNIOSKI

Choroby z grupy PPD należą do schorzeń przewlekłych o zazwyczaj łagodnym przebiegu. Wciąż niewyjaśniona etiologia, często trudny do jednoznacznej interpretacji obraz kliniczny oraz konieczność szczególnej czujności diagnostycznej (głównie w zakresie MF) to czynniki, które znacząco wpływają na postępowanie diagnostyczno-terapeutyczne.

KONFLIKT INTERESÓW

Autorzy nie zgłaszają konfliktu interesów.

12. **Bohm M., Bonsmann G., Luger T.A.:** Resolution of lichen aureus in a 10-year-old child after topical pimecrolimus. *Br J Dermatol* 2004, 151, 519-520.
13. **Unal E., Ergul G.:** Pigmented purpuric dermatosis after taking a dietary supplement. *Cutan Ocul Toxicol* 2016, 35, 260-262.
14. **Weiss K.T., Karrer S., Landthaler M., Babilas P., Schreml S.:** Diet-induced pigmented purpuric dermatosis. *Australas J Dermatol* 2014, 55, 51-53.
15. **Tey H.L.:** Benign-appearing skin manifestation of a life-threatening condition. *Intern Med J* 2012, 42, 1163-1164.
16. **Zaballos P., Puig S., Malvehy J.:** Dermoscopy of pigmented purpuric dermatoses (lichen aureus): a useful tool for clinical diagnosis. *Arch Dermatol* 2004, 140, 1290-1291.
17. **Suh K.S., Park J.B., Yang M.H., Choi S.Y., Hwangbo H., Jang M.S.:** Diagnostic usefulness of dermoscopy in differentiating lichen aureus from nummular eczema. *J Dermatol* 2017, 44, 533-537.
18. **Georgala S., Katoulis A.C., Symeonidou S., Georgala C., Vayopoulos G.:** Persistent pigmented purpuric eruption associated with mycosis fungoides: a case report and review of the literature. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2001, 15, 62-64.
19. **Ślawińska M., Sikorska M., Sokołowska-Wojdyło M., Nowicki R.J., Biernat W., Sobjanek M.:** Another, new dermatosis in the spectrum of pigmented purpuric dermatoses or atypical variant of lichen aureus? *Przegl Dermatol* 2017, 104, 672-675.
20. **Huang Y.K., Lin C.K., Wu Y.H.:** The pathological spectrum and clinical correlation of pigmented purpuric dermatosis – a retrospective review of 107 cases. *J Cutan Pathol* 2018, 45, 325-332.
21. **Barnhill R.L., Braverman I.M.:** Progression of pigmented purpura-like eruptions to mycosis fungoides: report of three cases. *J Am Acad Dermatol* 1988, 19, 25-31.
22. **Toro J.R., Sander C.A., LeBoit P.E.:** Persistent pigmented purpuric dermatoses and mycosis fungoides: simulant, precursor, or both? A study by light microscope and molecular methods. *Am J Dermatopathol* 1997, 19, 108-118.
23. **Magro C.M., Schaefer J.T., Crowson A.N., Li J., Morrison C.:** Pigmented purpuric dermatosis: classification by phenotypic and molecular profiles. *Am J Clin Pathol* 2007, 128, 218-229.
24. **Ladrigan M.K., Poligone B.:** The spectrum of pigmented purpuric dermatosis and mycosis fungoides: atypical T-cell dyscrasia. *Cutis* 2014, 94, 297-300.
25. **Gönül M., Külçü Çakmak S., Özcan N., Oguz I.D., Gül U., Biyikli Z.:** Clinical and laboratory findings of pigmented purpuric dermatoses. *Ann Dermatol* 2014, 26, 610-614.
26. **Kazandjieva J., Antonov D., Kamarashev J., Tsankov N.:** Acraly distributed dermatoses: vascular dermatoses (purpura and vasculitis). *Clin Dermatol* 2017, 35, 68-80.
27. **Kaplan J., Burgin S., Sepehr A.:** Granulomatous pigmented purpura: report of a case and review of the literature. *J Cutan Pathol* 2011, 38, 984-989.
28. **Draeos Z.K., Hansen R.C.:** Schamberg's purpura in children: case study and literature review. *Clin Pediatr (Phila)* 1987, 26, 659-661.
29. **Newton R.C., Raimer S.S.:** Pigmented purpuric eruptions. *Dermatol Clin* 1985, 3, 165-169.
30. **Fathy H., Abdelgaber S.:** Treatment of pigmented purpuric dermatoses with narrowband UVB: a report of six cases. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2011, 25, 603-606.
31. **Can B., Turkoglu Z., Kavala M., Zindanci I., Kural E.:** Successful treatment of generalized childhood Schamberg's disease with narrowband ultraviolet B therapy. *Photodermatol Photoimmunol Photomed* 2011, 27, 216-218.
32. **Kocaturk E., Kavala M., Zindanci I., Zemheri E., Sarigul S., Sudogan S.:** Narrowband UVB treatment of pigmented purpuric lichenoid dermatitis (Gougerot-Blum). *Photodermatol Photoimmunol Photomed* 2009, 25, 55-56.
33. <https://bazalekow.mp.pl/leki/subst.html?id=652>.
34. **Lee H.W., Lee D.K., Chang S.E., Lee M.W., Choi J.H., Moon K.C.:** Segmental lichen aureus: combination therapy with pentoxifylline and prostacyclin. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2006, 20, 1378-1380.
35. **Agrawal S.K., Gandhi V., Bhattacharya S.N.:** Calcium dobesilate (Cd) in pigmented purpuric dermatosis (PPD): a pilot evaluation. *J Dermatol* 2004, 31, 98-103.
36. **deGodoy J.M., Batigalia F.:** Aminaphtone in the control of Schamberg's disease. *Thromb J* 2009, 7, 8.
37. **Tamaki K., Yasaka N., Osada A., Shibagaki N., Furue M.:** Successful treatment of pigmented purpuric dermatosis with griseofulvin. *Br J Dermatol* 1995, 132, 159-160.
38. **Okada K., Ishikawa O., Miyachi Y.:** Purpura pigmentosa chronica successfully treated with oral cyclosporin A. *Br J Dermatol* 1996, 134, 180-181.
39. **Hoesly F.J., Huerter C.J., Shehan J.M.:** Purpura annularis telangiectodes of Majocchi: case report and review of the literature. *Int J Dermatol* 2009, 48, 1129-1133.
40. **Schober S.M., Peitsch W.K., Bonsmann G., Metze D., Thomas K., Goerge T., et al.:** Early treatment with rutoside and ascorbic acid is highly effective for progressive pigmented purpuric dermatosis. *J Dtsch Dermatol Ges* 2014, 12, 1112-1119.

Received: 26.07.2018

Accepted: 15.01.2019

Otrzymano: 26.07.2018 r.

Zaakceptowano: 15.01.2019 r.

How to cite this article

Jaworek A.K., Englert K., Spalkowska M., Dyduch G., Zalewski A., Wojas-Pelc A.: Atypical presentation of Schamberg's disease – diagnostic challenges. *Dermatol Rev/Przegl Dermatol* 2019, 106, 34–45. DOI: <https://doi.org/10.5114/dr.2019.83442>.